

HIDROCEFALIA OU HIDRANENCEFALIA. VALOR DA TRANSILUMINAÇÃO DO CRÂNIO NO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL. ESTUDO ANATOMO-CLÍNICO DE DOIS CASOS

ANTONIO B. LEFÈVRE *

JOSÉ ZACLIS **

MARIA I. VALENTE **

Hidranencefalia é uma expressão criada por Cruveilhier para designar uma anomalia encefálica bem definida anatomicamente e clinicamente, embora de etiopatogenia ainda incerta. Suas características principais são: ausência total ou quase total dos hemisférios cerebrais com integridade dos revestimentos meníngeo e craniano; a cavidade resultante fica cheia de líquido céfalo-raquidiano. Nas autópsias o fato mais notável vem a ser a falta dos hemisférios cerebrais; algumas vezes encontra-se ilhotas mal formadas de células nervosas em franco contraste com a pia-aracnóide que se apresenta intacta. Torna-se óbvio destacar os elementos para o diagnóstico diferencial com as hidrocefalias, pois nestas, mesmo nos casos em que os ventrículos aumentam enormemente de volume, persistem sempre restos dos hemisférios cerebrais, suficientes para que não se tenha dúvida quanto às etapas pelas quais passou o processo patológico em sua progressão. Quanto à anencefalia, não há qualquer margem para a confusão, uma vez que nos monstros anencefálicos a característica mais evidente é a falta de desenvolvimento do crânio, o que lhes confere aspecto peculiar.

O interesse do estudo da hidranencefalia reside principalmente na necessidade do diagnóstico diferencial com as hidrocefalias, uma vez que estas admitem uma tentativa terapêutica, enquanto que a hidranencefalia, por óbvias razões, acarreta prognóstico absolutamente mau.

As características clínicas principais da hidranencefalia são as seguintes: 1) Contrastando com o desenvolvimento psicomotor da criança normal, a criança hidranencefálica mantém o quadro neurológico próprio do recém-nascido (R.N.), acrescido de uma ou outra das manifestações patológicas que passaremos a enumerar; lembremos que na primeira semana de vida é possível confundir-se o portador de hidranencefalia com um R.N. normal. 2) O aumento de volume do crânio é um dos primeiros sinais que chamam a atenção dos pais e dos clínicos; note-se, entretanto, que algumas vezes este

Trabalho do Serviço de Neurologia da Fac. Med. da Univ. de São Paulo (Prof. A. Tolosa), apresentado ao Departamento de Neuro-Psiquiatria da Associação Paulista de Medicina em 7 fevereiro 1955. Entregue para publicação em 15 maio 1955.

* Livre-Docente.

** Assistentes.

aumento é pouco evidente. 3) Persistência dos reflexos próprios do R.N. O reflexo de Moro é em geral de limiar muito baixo. Os reflexos de preensão e de sucção continuam com as características próprias daqueles observados nos R.N. mesmo que o paciente hidranencefálico sobreviva por muitos meses. 4) Incoordenação dos movimentos oculares, estrabismo e falta completa de contactuação pela visão. As pupilas, em geral, reagem à luz. 5) Podem ser observados tremor ou rigidez intermitentes, crises de hiperextensão do tronco, da cabeça e dos membros. 6) A palpação do crânio pode dar a impressão de flutuação dos ossos disjuntos. A percussão dá, em geral, som timpânico.

Dos exames paraclínicos que devem ser utilizados, chamamos a atenção para os seguintes: 1) O EEG mostra falta completa de atividade elétrica. 2) O líquido céfalo-raquidiano, obtido por punção craniana, pode ser límpido e incolor, límpido e xantocrômico ou francamente hemorrágico. Durante a punção é possível sentir-se a falta da resistência correspondente aos hemisférios cerebrais, que é facilmente percebida nas punções ventriculares realizadas nos casos de hidrocefalia. 3) A *transiluminação* é um recurso apreciado por todos os que têm estudado o assunto. A simplicidade deste método de exame e os resultados que vários autores têm obtido com seu emprego, tornam dificilmente compreensível sua pequena difusão entre os neurologistas e pediatras.

Recentemente Olive e Du Shane¹ relataram um caso de hidranencefalia em que o diagnóstico foi firmado por meio de transiluminação, com tal segurança que os autores não tiveram qualquer dúvida em firmá-lo, mesmo sem a confirmação necroscópica. É interessante recordar que, em 1909, Strasburger propugnava o emprego da transiluminação para o diagnóstico da hidrocefalia desde que a espessura do cérebro remanescente não excedesse de 1 cm; esta opinião foi confirmada mais tarde (1913-1915-1923) por Bokay. Mais recentemente, Hamby, Kraus e Bewick² reestudaram o assunto apresentando 7 observações de hidranencefalia, pondo em destaque o grande valor da transiluminação para o diagnóstico desta última e não da hidrocefalia como pretendiam os autores anteriormente citados. Hamby e col. afirmam mesmo que muitas das observações anteriormente feitas poderiam ter sido de casos de hidranencefalia que eram erroneamente interpretadas como de hidrocefalias, pois as comprovações necroscópicas eram escassas; em abono deste ponto de vista, afirmam estes autores ter submetido à transiluminação numerosos casos de hidrocefalia, chegando à conclusão de que mesmo cérebros muito finos impedem a transparência da luz; somente em um caso em que a espessura do cérebro era de 3 mm puderam eles obter a transiluminação. O erro diagnóstico que fizemos nos dois casos cujas observações iremos apresentar foi em grande parte conseqüência da exagerada confiança neste método diagnóstico, que precisa ainda ser muito trabalhado antes de autorizar conclusões seguras.

Antes de relatar as observações, teceremos alguns comentários sobre a patogenia da hidranencefalia. Trata-se de assunto controverso, cujo estudo se encontra ainda em fase de coleta de material. Vários autores (Spiel-

meyer, Marburg e Casamajor, Cohn e Neuman) acreditam que a causa inicial do distúrbio seja uma anomalia vascular. Este ponto de vista estaria de acordo com estudos recentes anátomo-clínicos e experimentais, realizados por Vogel e McClenahan³: injetando uma substância de contraste capaz de permitir a nítida visualização das artérias intracranianas em 14 monstros anencefálicos, estes autores encontraram numerosas anomalias em ramos originados da carótida interna, estabelecendo uma correspondência entre estas anomalias e a falta de desenvolvimento das formações nervosas normalmente supridas por estas artérias; para contraprova realizaram experiências ocluindo ramos de artérias da circulação cerebral em embriões de pintos, verificando, depois, a correspondente falta de desenvolvimento das formações nervosas que deveriam receber esta irrigação. Tais estudos — feitos com anencefálicos — poderiam ser estendidos para os hidranencefálicos? Foi esta a pergunta que fizemos a nós mesmos, baseados nas idéias dos autores já citados e nas observações de Hamby e col., que também verificaram, anátomo-patologicamente, numerosos distúrbios vasculares em seus casos.

Procurando esclarecer este aspecto da patogenia, realizamos o estudo arteriográfico in vivo nos dois pacientes cujas observações apresentaremos. Não pretendemos tirar qualquer conclusão com dois casos apenas, porém julgamos que esta contribuição poderá ser o início de um trabalho que talvez venha a lançar alguma luz sobre este obscuro terreno.

CASO 1 — J. E. P. (reg. 389.083), branco, brasileiro, sexo masculino, com 10 dias de idade, nascido em 25-10-1954, no 7º mês de gestação, de parto normal, com placenta prévia marginal. Recém-nascido com 2.250 g de peso e 42 cm de estatura (fig. 1), com distrofia acentuada, ligeira icterícia, sem anormalidades ao exame dos aparelhos respiratório, circulatório, digestivo e gênito-urinário; pele fria, principalmente no segmento cefálico, com ligeira cianose peri-oral; chorou logo ao nascer; sucção inicialmente satisfatória, depois progressivamente enfraquecida, necessitando ser alimentado com colher.

Exame clínico-neurológico — Crânio: perímetro, 36,5 cm; distância ântero-posterior, 24,5 cm; distância biauricular 21 cm; bregma medindo 8:8 cm, prolongando-se até a lambda que media 4:4 cm; suturas disjuntas de maneira geral, com as fontanelas ligeiramente abauladas e tensas. O paciente não apresentava paralisias, mas a movimentação espontânea era escassa e débil; atitude normal, com os membros semifletidos; hipotonia generalizada; colocado em decúbito ventral, rodava a cabeça para os lados; colocado nas posições adequadas, não fazia movimentos de reptação, porém esboçava os movimentos de marcha do recém-nascido. Não se obteve resposta à pesquisa dos reflexos osteotendinosos dos membros inferiores; nos membros superiores estavam presentes e simétricos, os reflexos bicipital e estilo-radial; sinal de Babinski bilateral; reflexo de Magnus e Kleijn com resposta parcial, apenas nos membros inferiores; reflexo de Moro com resposta viva, simétrica, trepidante; "grasping" dos dedos e artelhos, com fase de latência prolongada; reflexo de sucção presente, fraco, lento. Chôro fraco, gemente, constante.

Exames complementares — Foi feita a *transiluminação* da cabeça, não se observando qualquer transparência. *Exames de líquido céfalo-raquidiano* — Punção no hemicrânio direito através da disjunção sutural: pressão inicial 18 (manômetro de Claude); volume retirado 10 ml; 37 células por mm³ (70% linfócitos, 24% monócitos e 6% polinucleares neutrófilos), hemácias incontáveis; 360 mg de proteínas, 750 mg de cloretos e 26 mg de glicose por 100 ml; reação de Pandy fortemente positiva; reação de Takata-Ara positiva (tipo vermelho). Punção no hemicrânio esquerdo:

pressão inicial 6; volume retirado 10 ml; 40 células por mm^3 (70% linfócitos, 24% monócitos, 6% polinucleares neutrófilos), hemácias incontáveis; 360 mg de proteínas por 100 ml; reação de Pandy fortemente positiva; reação de Takata-Ara positiva (tipo vermelho). Não foi conseguido líquido por punção lombar. Punção suboccipital: pressão inicial 6; volume retirado 4 ml; 56 células por mm^3 (70% linfócitos, 24% monócitos, 6% polinucleares neutrófilos), hemácias incontáveis; 50 mg de proteínas, 700 mg de cloretos, 53 mg de glicose por 100 ml; reação de Pandy positiva. O líquido obtido nas punções intracranianas era fortemente turvo e esverdeado; as hemácias estavam desintegradas formando massas de contornos irregulares.

Com o diagnóstico de hidrocefalia congênita bloqueada, a criança foi submetida à *carótido-angiografia esquerda* (fig. 2). Em incidência lateral, a artéria cerebral anterior mostra aspecto bastante diferente daquele observado no adulto normal; seu segmento ascendente segue trajeto ligeiramente sinuoso em direção sensivelmente paralela ao soa-lho do andar anterior do crânio; ao nível da curva que corresponde ao joelho do corpo caloso, essa artéria se divide em dois ramos que pelo seu trajeto podem ser identificados como sendo as artérias pericalosa e calosa marginal; em incidência sagital, esse vaso se projeta sobre o plano mediano. A artéria cerebral média, não identificável nas incidências laterais, segue, em projeção ântero-posterior, trajeto oblíquo de dentro para fora, sendo ligeiramente encurvada em arco côncavo para cima. Foram contrastadas, também, as artérias basilares, comunicantes posteriores e cerebrais posteriores, estas últimas representadas por "penachos" de vasos tortuosos curtos e muito delgados. Não foi possível identificar os elementos na fase venosa que apareceram na primeira e na última fase do angiograma (4 segundos após a primeira chapa).

Não foi feita a eletrencefalografia. A criança faleceu em 13-11-1954, tendo sido firmado o diagnóstico de hidrocefalia, baseado principalmente no fato de que, pela transluminação, não ter sido verificada transparência à luz.

Necrópsia — Calota craniana apresentando disjunção de suturas e alargamento das fontanelas. Dura-mater e selos venosos aparentemente sem alterações. Os *hemisférios cerebrais* são representados por duas vesículas de paredes finas e translúcidas (fig. 3), nas quais se vê, por transparência, a rede vascular e manchas branco-amareladas opacas. Estrutura aparentemente normal da face basal dos lobos temporal e occipital, da face basal do diencéfalo, e de todas as estruturas correspondentes ao mesencéfalo e rombencéfalo (fig. 4). As vesículas acima referidas são continuas com as porções aparentemente normais do cérebro, sendo adaptadas aos



Fig. 1 — Caso 1 (J. E. P.). Fotografia do paciente mostrando a desproporção entre o volume do crânio e a estatura.

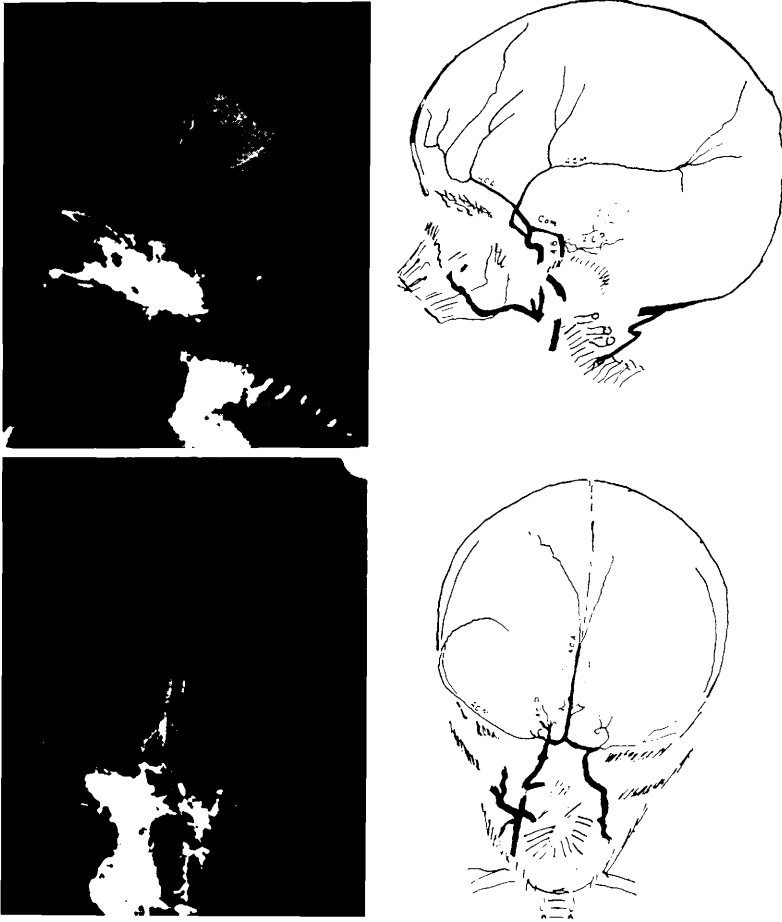


Fig. 2 — Caso 1 (J. E. P.). Carótido-angiografia: ACA = artéria cerebral anterior; ACM = artéria cerebral média; ACP = artéria cerebral posterior; AB = artéria basilar; Com = artéria comunicante posterior.

contornos da dura-mater e comunicando-se amplamente abaixo da foixe cerebral; abertas estas vesículas, houve saída de líquido turvo e esverdeado. O soalho dessas cavidades é constituído pelo soalho dos cornos posterior e inferior dos ventrículos laterais que se comunicam amplamente na linha mediana (fig. 5) e se prolongam de permeio a duas massas ovóides de tecido, que medem cêrca de 3 cm no eixo ântero-posterior e se dispõem uma de cada lado da linha mediana, fazendo saliência no fundo da cavidade. Os plexos coroideos dos ventrículos laterais se dispõem ao longo das faces posterior e medial dessas massas e se perdem em fôrames de Monro puntiformes. Nos demais órgãos nada de anormal foi verificado quanto à topografia e desenvolvimento. Diagnóstico anátomo-patológico: *Hidranencefalia*.

Caso 2 — A. B., branco, brasileiro, sexo masculino, com 50 dias de idade (reg. 365.330), levado ao Serviço de Neurologia por apresentar aumento do volume do crânio. Não puderam ser obtidas informações sobre as condições de gestação e parto.

Exame clínico-neurológico — Criança distrófica (pêso 2.575 g; estatura 45 cm; perímetro torácico 35 cm), com facies e algumas características somáticas de prematuridade, apresentando desproporção nítida entre o volume do crânio e o resto do corpo, e entre o volume do crânio e da face, com predomínio daquele (perímetro craniano 39 cm; distância ântero-posterior 27,5 cm; distância biauricular 23 cm). Crânio apresentando disjunção de tôdas as suturas, sendo que os vários ossos estavam separados uns dos outros, flutuando, à pressão, sobre massa líquida subjacente; não havia lesões no couro cabeludo, nem alterações circulatórias dignas de nota. Esqueleto dos membros e coluna vertebral normal. Aparelhos digestivo, circulatório e respiratório sem anormalidades. Ectopia do testículo direito. Atitude característica do recém-nascido, com os membros semifletidos, mãos fechadas, abrindo algumas vezes um ou outro dedo. Em decúbito ventral, a criança mantinha a face apoiada sobre a superfície do leito, rodando para um ou outro lado; não realizava movimentos de propulsão; sustentado pelas axilas, na posição de pé, não trocava passos. Hipertonia dos grupos flexores dos membros superiores e inferiores. Os movimentos eram lentos, com caráter tônico. Reflexos profundos presentes e simétricos, sendo que os patelares davam resposta controlateral e fragmentada. Reflexo de retificação corporal ausente. Pela manobra de Tobler, atitude de recém-nascido. Reflexo de Moro vivo e simétrico. Sucção presente; algumas vezes, acidentalmente, a mão da criança atingia a bôca e ela realizava então movimentos ativos de sucção. Reflexo de Landau negativo. Reflexos de Rossolimo e Mendel-Bechterew presentes. "Grasping" dos dedos e artelhos, presente e vivo. Reflexo cutâneo-plantar em extensão, com afastamento dos artelhos em leque. Não havia clono. Os reflexos cutâneo-abdominais não foram obtidos. Face sem paralisias; as pálpebras se mantinham em geral fechadas; as pupilas eram isocóricas e reagiam à luz. Chôro sonoro, de timbre normal.

Exames complementares — *Exame oftalmológico*: marcada tendência para desvio dos eixos oculares para fora, em divergência; papilas de forma elíptica, com o meridiano vertical nitidamente maior que o horizontal, de cor branca homogênea, com contornos precisos e pigmentados e em nível normal; retina completamente despigmentada, sem alterações degenerativas, permitindo ver, por transparência, os vasos da coróide; não foi possível localizar a fóvea em A.O.; nada digno de nota nas regiões maculares; relação normal entre o tamanho das artérias e veias; não foi encontrada qualquer malformação vascular. *Radiografias do crânio*: acentuado adel-



Fig. 3 — Caso 1 (J. E. P.). Aspecto do conteúdo intracraniano mostrando a falta dos hemisférios cerebrais.



Fig. 4 — Caso 1 (J. E. P.). Face basal do encéfalo (descrição no texto).



Fig. 5 — Caso 1 (J. E. P.). Face superior do encéfalo (descrição no texto).

gaçamento da tábua óssea interna, sem osteólise; indiferenciação da tábua óssea externa frontoparietal; amplitude exagerada da fontanela; presença de imagens císticas projetando-se na região frontoparietal, em correspondência aproximada com os ventrículos cerebrais. *Radiografia da coluna vertebral normal. Carótido-angiografia*, à esquerda, mediante exposição cirúrgica e punção da carótida primitiva: artérias cerebral média e cerebral anterior bem desenvolvidas seguindo trajetos diferentes daqueles habitualmente verificados no adulto (fig. 6). A cerebral média, no seu segmento proximal, segue trajeto ligeiramente curvilíneo, descrevendo arco côncavo para cima; na incidência lateral, esta artéria se encontra mais próxima da base do crânio do que habitualmente se observa no adulto. Em incidência lateral observa-se que a artéria cerebral anterior segue trajeto sensivelmente igual ao que se observa comumente no adulto; apenas o segmento ascendente não apresenta a curva de concavidade para a frente, seguindo trajeto sensivelmente retilíneo, oblíquo de baixo para cima e de trás para diante. Na fase venosa observam-se algumas veias as-

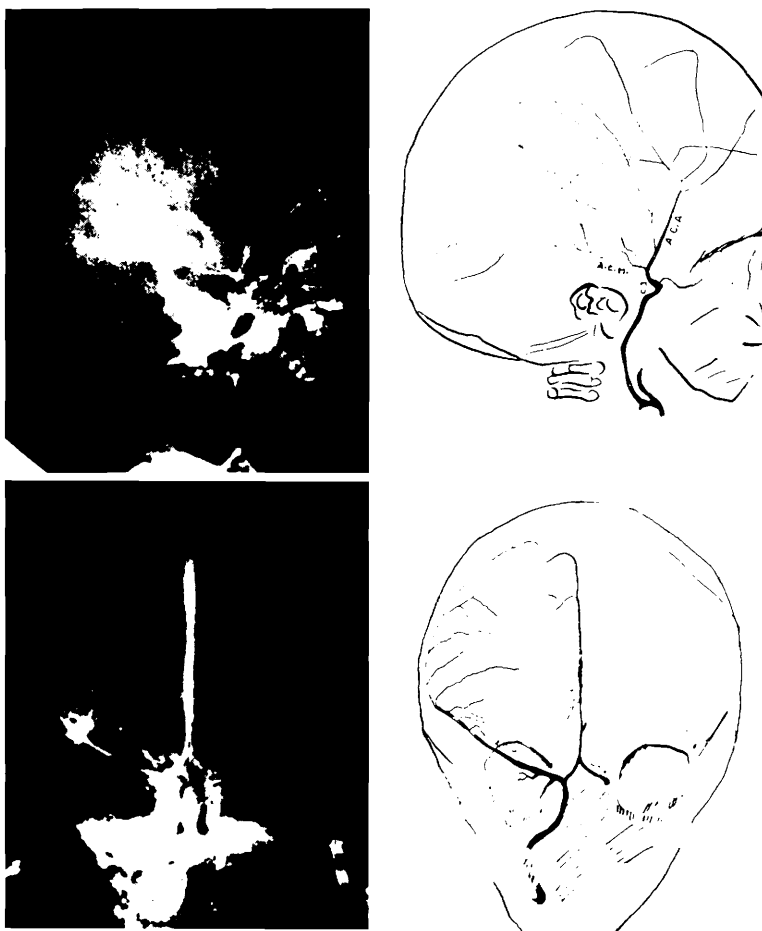


Fig. 6 — Caso 2 (A. B.). Carótido-angiografia. Mesma legenda que na figura 2.

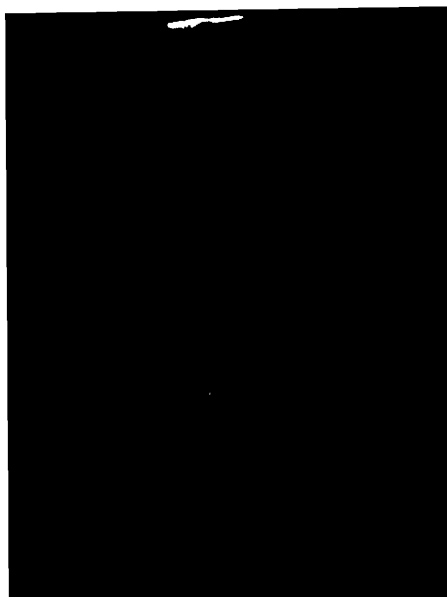


Fig. 7 — Caso 2 (A. B.).
Transiluminação do crânio mostrando transparência total.

Fig. 8 — Caso 2 (A. B.).
Aspecto macroscópico do cérebro.



cedentes e uma descendente (veia de Trolard?). *Transiluminação da cabeça*: transparência quase total (fig. 7). *Eletrencefalograma*: traçado prejudicado pelo grande número de artefatos ocasionados por movimentos executados pelo paciente; nestas condições, o que se observou foi um traçado constituído, na maior parte, por longos períodos de acentuada depressão da atividade elétrica, nos quais não existem ondas de origem encefálica; a atividade elétrica evidenciou-se apenas por pequenas quantidades de ondas 4-6 c/s, esporádicas ou em pequenos grupos, predominantemente à direita. *Prova de corantes* (fenossulfonftaleína): injetados 2 ml do corante na região correspondente ao vértex, à esquerda, as punções das regiões occipital e frontal desse lado, feitas logo após, forneceram líquidos com coloração homogênea; a punção à direita, nos vários níveis, só evidenciou a presença de corante e, assim mesmo, em quantidade muito pequena, após 20 minutos; não se obteve corante no líquido céfalo-raquidiano colhido por via lombar, mesmo após 30 minutos. *Exame de líquido céfalo-raquidiano*: punção do hemicrânio esquerdo, através da disjunção sutural; líquido límpido e levemente xantocrômico, com formação de retículo de fibrina; 2 células por mm³; 100 mg de proteínas e 720 mg de cloretos por 100 ml; traços indissolúveis de glicose; reação de Pandy fortemente positiva; reação do benjoim coloidal 12222.22212.22210.0; reação de Takata-Ara positiva (tipo misto); o exame microscópico dos esfregaços do retículo mostrou a presença de alguns linfócitos e raras células mononucleares grandes, de perneio com fibrina; o exame do sedimento de centrifugação revelou o mesmo aspecto citológico (col. Leishmann). *Exame do líquido céfalo-raquidiano* obtido por punção do hemicrânio direito: líquido levemente hemorrágico; após centrifugação, líquido límpido e incolor; formação de retículo de fibrina; 6 células por mm³; 400 hemácias por mm³; 70 mg de proteínas e 45 mg de glicose por 100 ml; reação de Pandy fortemente positiva; reação do benjoim coloidal 01210.12222.22100.0; o exame microscópico (col. Leishmann) de preparados do retículo e do sedimento de centrifugação mostrou raros linfócitos e algumas células mononucleares.

No 6º dia de internação, a criança faleceu, após ter tido crise de hipertermia e de cianose intensa. O diagnóstico clínico, com base na transiluminação, foi de *hidranencefalia*.

Necropsia — Calota craniana, dura-mater e selos venosos sem nada digno de nota. Encéfalo aumentado de volume, de consistência cística; leptomeninges e vasos sem alterações macroscópicas. Circunvoluções alargadas, apresentando disposição normal (fig. 8). Grande dilatação dos ventrículos laterais. O tecido nervoso dos hemisférios apresenta espessura máxima de 1 cm, não se reconhecendo as estruturas anatómicas dos núcleos da base, centro semi-oval, corpo caloso; as paredes dos ventrículos laterais são constituídas por tecido friável, de aspecto cremoso. Terceiro ventrículo de dimensões normais, paredes lisas, apresentando ampla comunicação com os ventrículos laterais. Aqueduto cerebral não visível macroscópicamente; histologicamente se verificou que o aqueduto cerebral estava transformado em numerosos pequenos canais com revestimento ependimário incompleto. No rombencéfalo nada digno de nota. O tecido nervoso apresenta, em todas as secções praticadas, numerosas pequenas áreas puntiformes, amareladas, disseminadas de maneira uniforme. Diagnóstico anátomo-patológico: *hidrocefalia por estenose do aqueduto de Sylvius*.

COMENTARIOS

A leitura destas observações permite destacar alguns fatos de interesse.

No caso 2, em que foi feito o diagnóstico clínico de hidranencefalia com fundamento na transiluminação, se tratava, na realidade, de hidrocefalia conseqüente à oclusão do aqueduto de Sylvius. No caso 1, no qual, pela transiluminação, não foi verificada transparência apreciável e que, por isto, parecia ser um caso de hidrocefalia, se tratava, na realidade, de hidranencefalia; deixemos ressalvado o fato de que o líquido contido no interior do

crânio dêste paciente (caso 1) era fortemente turvo e, por isto mesmo, podia impedir a transparência, segundo já foi observado por Hamby e col.

Se, no indivíduo adulto encontramos, às vèzes, dificuldade para distinguir entre uma angiografia normal e outra patológica, dadas as grandes variações quanto ao trajeto e calibre dos vasos, essa dificuldade é ainda maior quando se trata de angiografia em criança. Êste é o motivo pelo qual nos limitamos a um relatório descritivo dos achados angiográficos. Foi possível identificar no caso 1 (hidranencefalia) as artérias cerebral anterior, cerebral média, basilar, comunicantes posteriores e cerebrais posteriores. Não podemos fazer interpretações quanto à normalidade de forma e trajeto, pois nos faltam elementos de comparação; não obstante, o simples fato de terem sido visualizadas estas artérias, dá margem a uma contribuição que nos parece importante no que diz respeito à patogenia de hidranencefalia. Com efeito, não podemos deixar de considerar que das artérias que pudemos identificar na arteriografia, as mais desenvolvidas são precisamente as artérias cerebral anterior e média, enquanto que a cerebral posterior é representada por um tufo de vasos sem delimitação precisa. Pois bem, se analisarmos a anomalia em termos de território de irrigação, podemos verificar que exatamente as porções dos hemisférios cerebrais que recebem irrigação das artérias cerebral anterior e média estão praticamente ausentes na peça anatómica (figs. 4 e 5); ao lado desta verificação notamos o fato, aparentemente estranho, de que a parte dos hemisférios que recebe a irrigação da cerebral posterior está bastante desenvolvida. Esta peça será objeto de estudo anátomo-patológico mais detalhado na tentativa de completar, com dados mais precisos, isto que adiantamos apenas com base no estudo macroscópico.

Tal observação nos leva a pensar, como Yakovlev e Wadsworth⁴, que a hidranencefalia seria uma anomalia relacionada com um processo agênético (por sua vez ligado a fatores obscuros) e não a uma anomalia vascular primitiva; quanto mais cedo êstes fatores obscuros entram em ação, mais amplas são as malformações, afirmam êstes autores, com base em minucioso estudo anátomo-patológico.

Devemos deixar assinalado que o resultado da transiluminação varia conforme a intensidade do foco luminoso utilizado. Para uniformidade quanto aos resultados, a transiluminação, em nossos casos, foi feita com uma lâmpada de fotografia (foto flood R2 de 500W) à qual foi adaptado um cilindro opaco de 40 cm de comprimento, cuja outra extremidade era posta em contacto com a cabeça do paciente; a pesquisa foi feita em câmara escura. Já temos obtido nítidas imagens de transiluminação com êste dispositivo, em outros casos de hidrocefalia, aproveitando a experiência colhida nas observações que estão aqui registradas.

RESUMO

São apresentados dois casos anátomo-clínicos, um de hidranencefalia e outro de hidrocefalia congênita por estenose do aqueduto de Sylvius. O exame neurológico revelou, nos dois casos, um quadro semelhante, cujas caracte-

ísticas lembram as encontradas em um recém-nascido normal. Nos dois casos foi feita a transiluminação do crânio e o estudo da circulação cerebral por meio de carótido-angiografia. Dos fatos observados podem ser destacados os seguintes aspectos:

1) A transiluminação não parece ser elemento seguro para o diagnóstico diferencial entre a hidrocefalia e a hidranencefalia, pois, no caso de hidrocefalia (caso 2) foi obtida nítida transparência, enquanto que no caso de hidranencefalia (caso 1) esta prova foi completamente negativa; deve notar-se que o líquido contido no interior do crânio do paciente de hidranencefalia era fortemente turvo, o que talvez explique não ter sido obtida a transiluminação.

2) Não houve correspondência entre a distribuição arterial observada pela carótido-angiografia e os achados anátomo-patológicos verificados no caso de hidranencefalia; as artérias cerebral anterior e cerebral média foram nitidamente visualizadas e não obstante havia falta das porções dos hemisférios que seriam supridas por estas artérias; ao contrário, o território irrigado pela cerebral posterior estava relativamente bastante desenvolvido, embora esta artéria estivesse representada apenas por penachos de vasos tortuosos, curtos e muito delgados.

3) As presentes observações não permitem avaliar a importância da eletrencefalografia no diagnóstico diferencial entre hidrocefalia e hidranencefalia, pois não foi possível realizar o traçado no caso 2 (hidranencefalia).

SUMMARY

Hydrocephaly or hydranencephaly. Importance of cranial transillumination for differential diagnosis.

Report of two anatomical-clinical cases, one being an hydranencephalic and the other of congenital hydrocephaly. The neurological examination showed in both cases a similar picture which characteristics recalling those found in a normal newborn. In both cases a transillumination of the skull and a carotid-angiography were performed in order to study the cerebral circulation. The conclusions are as follows:

1) Transillumination has not been safe method for differential diagnosis between hydrocephaly and hydranencephaly, since in case 2 (hydrocephaly) was obtained a clear transillumination whereas in case 1 (hydranencephaly) it was absolutely negative; it must be emphasized that the cranial fluid of the hydranencephalic case was cloudy thus explaining possibly the insuccess of transillumination.

2) No analogy was found between the arterial distribution demonstrated by angiography and the anatomical-pathological findings of the hydranencephalic case, i.e., the anterior and medial cerebral arteries were well visualized,

but necropsy showed absence of the portions of the hemispheres that are supplied by those arteries (fronto-parieto-temporal portions); on the contrary the territory supplied by the posterior cerebral artery was quite well developed, but the this artery was reduced to a short, tortuous and slender tuft of vasa.

3) Owing to the impossibility to take EEG tracings in the hydranencephalic case it was not possible to evaluate the importance of EEG in the differential diagnosis between hydrocephaly and hydranencephaly.

BIBLIOGRAFIA

1. OLIVE, J. T.; DU SHANE, J. W. — Hydranencephaly. *Am. J. Dis. Children*, 85:43-46 (janeiro) 1953.
2. HAMBY, W. B.; KRAUSS, R. F.; BESWICK, W. F. — Hydranencephaly: clinical diagnosis. Presentation of seven cases. *Pediatrics*, 6:371-383 (setembro) 1950.
3. VOGEL, S. F.; McCLENAHAN, J. L. — Anomalies of major cerebral arteries associated with congenital malformations of the brain (with special reference to the pathogenesis of anencephaly). *Am. J. Path.*, 28:701-723 (julho-agosto) 1952.
4. YAKOVLEV, P.; WADSWORTH, R. — Schizencephalies. *J. Neuropath. & Exper. Neurol.*, 5:116-130 e 169-206, 1946.

Nota dos autores — O presente trabalho já estava pronto para publicação quando tivemos conhecimento do trabalho de Ch. M. Poser, F. C. Walsh e L. C. Scheinberg (Hydranencephaly. *Neurology*, 5:284-289, abril, 1955) versando sôbre o mesmo assunto e chegando a conclusões muito semelhantes às nossas no que diz respeito à importância do fator vascular na gênese da hidranencefalia.

Clínica Neurológica. Hospital das Clínicas da Fac. Med. da Univ. de São Paulo — Caixa Postal 3461 — São Paulo, Brasil.